NursRxiv
DOI：10. 12209/issn2708-3845. 20220713003

1例血友病B患儿腺样体肥大的围手术期护理

吕曼君，官小莉
（华中科技大学同济医学院附属同济医院 耳鼻咽喉头颈外科，湖北 武汉，430030）

摘要：本文总结1例血友病B患儿腺样体肥大围手术期的护理经验。经多学科会诊讨论并制定治疗护理方案，告知替代治疗中凝血酶原复合物的使用方法及注意事项，实施基于加速康复外科理念的围术期护理（饮食护理、疼痛管理、体温管理、术前适应性锻炼），加强心理干预、出院前的出院准备度评估、出院计划与指导、出院后延续护理等。

关键词：血友病B；腺样体肥大；出血；替代治疗；疼痛；延续护理

Perioperative nursing of a child with hemophilia B and adenoid hypertrophy undergoing surgery

LYU Manjun，GUAN Xiaoli
（*Department of Otolaryngology and Head and Neck Surgery*，*Tongji Hospital Affiliated to Tongji Medical College Huazhong University of Science and Technology*，*Wuhan*，*Hubei*，430030）

ABSTRACT：This paper summarized the perioperative nursing experience of a child with hemophilia B and adenoid hypertrophy undergoing surgery. The treatment and nursing plan was formed based on the multidisciplinary consultation and discussion. Health education about usage and precautions of prothrombin complex concentrate in replacement therapy was carried out before treatment. Based on the theory of enhance recovery after surgery，a comprehensive perioperative nursing interventions were carried out，including diet care，pain management，body temperature management，preoperative adaptive training. An effort was also made to enhance the psychological care，pre-discharge readiness assessment，discharge planning and guidance and continuous care after discharge.
KEY WORDS：hemophilia B；adenoid hypertrophy；bleeding；replacement therapy；pain；continuous care

血友病是一组性联隐性遗传的出血病，临床上分为血友病A（凝血因子Ⅷ缺陷症）和血友病B（凝血因子Ⅸ缺陷症）两型，分别由凝血因子Ⅷ（FⅧ）和凝血因子Ⅸ（FⅨ）基因突变所致。男性人群中，血友病A的发病率约为1/5 000，血友病B的发病率约为1/25 000[1]，血友病B较少见。腺样体肥大合并血友病B，手术风险大，存在术后出血且不易止的风险。儿童腺样体肥大可引起睡眠打鼾、鼻塞、流涕、呼吸困难、中耳炎及听力下降[2]。替代治疗是目前惟一有效制止血友病B出血的方法[1]。本文总结1例腺样体肥大合并血友病B的患儿的围术期护理经验，现报告如下。

1 临床资料

患儿男性，6岁，2022年1月15日，因血尿在外院住院，诊断为凝血因子IX缺乏的血友病B。2022年3月，因“张口呼吸半年”至本院就诊。入院查体：体温36. 5 ℃、脉搏75次/mim，规则、呼吸20次/min，规则、体质量27 kg、身高127 cm。实验室检查：凝血酶原时间12. 1 s，凝血酶原活动度

121.0 %,国际标准化比值0.90,纤维蛋白原2.79 g/L,活化部分凝血活酶时间78.0 s,凝血酶时间17.7 s,凝血因子Ⅷ116.0,凝血因子Ⅸ0.8。专科检查:鼻咽喉镜显示鼻咽顶可见增生腺样体,挤压圆枕,鼻腔少许粘涕,未见新生物。入院诊断:腺样体肥大,血友病。入院后完善相关术前检查,依据病情请多学科会诊,根据会诊意见调整治疗及护理方案,拟行手术治疗。

全麻成功后,消毒铺巾,患者取仰卧位。开口器撑开口腔,稀释活力碘消毒口腔黏膜。小号导尿管拉起双侧软腭,暴露鼻咽部,见增生的腺样体,挤压两侧圆枕,考虑患儿血友病病史,为防止出血,术中未钳取新生物送病检,增生腺样体全部以等离子消融,术中创面妥善止血。检查鼻咽部无明显出血后,退出开口器,术毕。术中顺利,出血少。

本例患儿手术顺利,术后得到精心护理,无出血现象,最终顺利出院。出院随访了解患者居家护理依从性高,严格执行出院指导,无不适症状。

2　护理

2.1　多学科护理会诊

请血液内科、儿科、麻醉科、营养科进行护理会诊,组成讨论小组。本科室护士长、管床护士、静脉治疗小组骨干成员参与。针对患儿凝血因子水平、凝血酶原复合物的使用、预防术后出血、营养支持、疼痛护理进行讨论学习。

2.2　加速康复实践运用于患儿围术期护理

2.2.1 一般护理:考虑耳鼻喉科小儿患者以及鼾症患者较多,避免患儿打闹磕碰或睡眠受影响,情绪激动哭闹,导致术后伤口出血,可将患儿收治于单人病房,并保持病房安静。为避免患儿跌倒增加出血风险,针对性的向患儿及家属宣教预防跌倒相关知识,穿防滑鞋子,落实3个30 s,即起床行走需先平躺30 s,然后坐30 s,再站30 s后再行走。遵医嘱完成术前相关检查。

2.2.2 饮食护理:术前6 h禁食,术前2 h禁饮,依据患儿体质量,术前2 h饮水约130 mL。术后2 h根据患者清醒状态饮水,饮水量<10 mL/30min,术后6 h开始进食,术后1~3天进食温冷流食,4~7天进食半流质饮食。禁食过硬、过烫、辛辣刺激的食物。

2.2.3 疼痛管理:术后使用FALCC疼痛评分量表进行评分。避免使用非甾体类镇痛药。为患儿播放动画片、舒缓的音乐,转移注意力,使用冰袋降温,缓解其术后疼痛。

2.2.4 体温管理:维持病房及手术间室温25 ℃,术中实时检测体温,视情况使用保温毯,维持患儿核心体温36 ℃。

2.2.5 术前适应性训练:包括正确漱口、呼吸训练、吞咽训练、床上排尿排便训练。让患儿提前适应术后不适症状,减少术后因不适引起的烦躁、疼痛和出血。

2.3　用药护理

根据血液内科医师会诊意见,围手术期给予Ⅸ因子替代治疗,给予患者凝血酶原复合物(PCC)静脉输注。术前维持Ⅸ因子活动在60%~80%,术后维持Ⅸ因子活性40%左右,如有出血酌情补加。计算公式是:每次所需PCC的单位(U)=患者体质量(kg)×(欲达FIX:C止血水平%—实测患者FIX:C水平%)×1.0[1]。进手术室前半小时输入1 200 U凝血酶原复合物。术前充分替代疗法是手术成功的关键[3]。术后遵医嘱定期复查FIX活性以及凝血四项,依据血液内科医生会诊意见调整凝血酶原复合物用量。使用带有滤网装置的输血器输注,输注前后用生理盐水冲管,密切观察是否有输液不良反应。合理使用抗生素,避免伤口感染。正确使用漱口水和滴鼻剂。请病区经验丰富的静脉治疗小组骨干为患儿进行留置针穿刺,妥善维护,避免反复穿刺导致出血。拔除留置针后按压穿刺点>10 min。

2.4　伤口护理

密切观察患者口腔及鼻腔分泌物,判断伤口是否有渗血情况。避免剧烈运动,勿热水淋浴。手术当日嘱患儿少说话,术后第2日开始鼓励患儿多说话、多喝水、多漱口。

2.5　心理护理

血友病患者手术治疗有出血风险,且出血不易止。目前替代治疗临床常用方法,但费用高。患儿家属面对手术风险以及高昂费用压力较大。针对患儿家属,管床医生及责任护士及时与其进行沟通,了解家属顾虑和疑惑。向家属讲解血友病和腺样体手术的相关知识,提高其认知,配合替代疗法。文献查询血友病患者治疗的先进水平及成功案例,与患儿家属分享,提高其治疗信心,缓解其焦虑情绪。针对患儿,营造安静、温馨、舒适的住院环境,给患儿播放动画片或舒缓的音乐以转移其注意力,缓解紧张情绪以及术后疼痛,避免

患者烦躁不安，增加出血几率。责任护士积极与患儿沟通，鼓励夸奖患儿，取得患儿的信任以增加患儿配合度。

2.6 出院计划与指导

患儿出院前需进行出院准备度评估。第一，评估患者恢复情况，包括生命体征、伤口出血情况、疼痛。第二，评估患者及家属自我护理的依从度，包括饮食、漱口、滴鼻剂的使用、血友病患者居家注意事项。根据评估结果制定书面的出院健康宣教。嘱患者出院后两周内进食温冷软质饮食，禁食过硬、过烫、辛辣刺激食物。进食后及时漱口保持口咽部卫生，避免影响伤口愈合。预防感冒，避免咳嗽、打喷嚏等刺激性动作。正确按时使用滴鼻剂滴鼻。1月内避免剧烈运动，避免摔倒、磕碰，勿大喊大叫。注意观察口腔、鼻腔分泌物，判断是否有伤口渗血情况。出院后开展延续护理，出院后3、7、14 d，由专人进行出院随访，了解患儿恢复情况，及时对居家护理进行指导。嘱患者出院1月后耳鼻喉科门诊复查，定期血液内科门诊复查，不适随诊。

3 讨论

血友病患者进行外科手术时，常被列为相对禁忌[4]，血友病患者进行手术治疗的风险较大。随着医疗技术的发展，护理水平的提高，信息共享的便捷，临床通过多学科会诊，在替代治疗的支持下，血友病患者进行手术的风险大大降低，能有效改善患者病痛。凝血因子替代治疗是目前血友病最有效的止血治疗，治疗的基本原则是尽可能早的使用凝血因子，且忌怀疑和等待[5]。替代治疗要严格遵循医嘱，并时刻关注伤口渗血情况，定期复查凝血因子水平，观察有无药物不良反应。加速康复外科是近年来在临床关注度较高，其是指运用基于循证医学证据的科学方法，将麻醉、手术方式、疼痛控制、营养支持及术后康复护理结合，制定患者围手术期优化方案，进而降低患者术后应激反应，减少术后并发症的发生[6]。传统的术后禁饮时间较长，容易耗尽机体碳水化合物储备，改变机体内分泌代谢反应、降低机体抗应激能力，从而降低舒适度，术后恶心、呕吐发生率较高[7]。该患儿基于加速康复外科理念开展围术期护理，术后2 h的精神状态良好，能进少量温凉清水，但饮水量应控制＜10 mL/30min。术后监测是该病例护理重点之一，术后及时监测患儿体温，避免发生围术期意外低体温（IPH）。研究[8]显示，IPH会导致血液浓缩白细胞减少和血小板减少，凝血酶原时间减慢，纤维蛋白溶解紊乱和血小板功能的破坏，导致凝血时间延长，增加术中术后的出血量。术前适应性训练，有助于提高患儿术后配合度，避免因术后不适引起烦躁、哭闹，增加手术伤口出血风险。血友病的症状是终身存在并且可能会反复出血，严重影响患者的正常生活，极易使患者产生各种不良情绪，如悲观、抑郁以及焦虑等[9]。因此，护理人员要高度重视患儿及照护者的心理状况，及时对患儿及照护者进行安抚，调动其治疗的积极性。血友病患者居家护理尤其重要，患儿出院时需要针对性制定书面健康指导，并实施出院延续护理，了解患儿病情及居家护理依从性。出院延续护理能有效提高出院患者生活质量，在护士和患者及其家庭成员之间建立有效的互动，从而促进和维护患者的健康[10]。患者良好的预后是多学科医疗和护理共同努力的结果，替代治疗、加速康复、心理干预、出院延续护理等技术是患儿治疗成功的有力保障。血友病患者进行外科手术的风险较大，但正确配合替代治疗，合理根据患者实际情况调整护理计划，仍可成功顺利的为患者解决病痛。

利益冲突声明：作者声明本文无利益冲突。

参考文献

[1] 丁秋兰，王学锋，王鸿利，等．血友病诊断和治疗的专家共识[J]．临床血液学杂志，2010，23(1)：121.

[2] 师廷明，张欧．儿童腺样体肥大诊断及非手术治疗[J]．现代诊断与治疗，2009，20(3)：159-162.

[3] 李登举，张东华，张瑶珍，等．轻型血友病假性肿瘤并股神经损伤(附1例报告)[J]．中国实验血液学杂志，2004，12(4)：531-532..

[4] 张晶涛，路青林，迟增德，等．1例血友病A合并脊髓型颈椎病的显微镜下ACDF手术治疗并文献复习[J]．生物骨科材料与临床研究，2020，17(4)：78-80.

[5] 胡群．儿童血友病的凝血因子替代治疗[J]．中华实用儿科临床杂志，2013，28(15)：1126-1127.

[6] 罗颖，汪晖，范婷，等．护士对加速康复外科认知、参与状况及提升策略的研究进展[J]．中国护理管理，2020，20(8)：1262-1265.

[7] 张惠荣，张晓岚，陈丽，等．慢性鼻窦炎鼻内镜手术患者加速康复外科护理的临床实践[J]．护理学

杂志，2018，33(17)：38-40.
[8] 方丹灵，田梅梅，鲍园园，等. 加速康复外科中围术期体温控制的研究进展[J]. 护理研究，2019，33(2)：310-314.
[9] 胡利平. 心理护理干预在血友病患者中的护理价值研究[J]. 实用临床护理学电子杂志，2018，3(44)：87.
[10] 韩鹏，卢喜玲，陈春晓，等. 持续性人文关怀护理在血友病患者中的应用效果[J]. 护理实践与研究，2022，19(5)：709-712.